Aus der Chirurgischen Klinik zu Breslau
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Küttner
Leiter der Orthop. Abteilung: Professor Dr. Weil

Ueber einen Fall von familiärem Klumpfuß

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung

der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Hildegard Schultzik

Breslau 1931
Druck Anton Schreiber, Breslau

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

I. Berichterstatter: Professor Dr. Weil

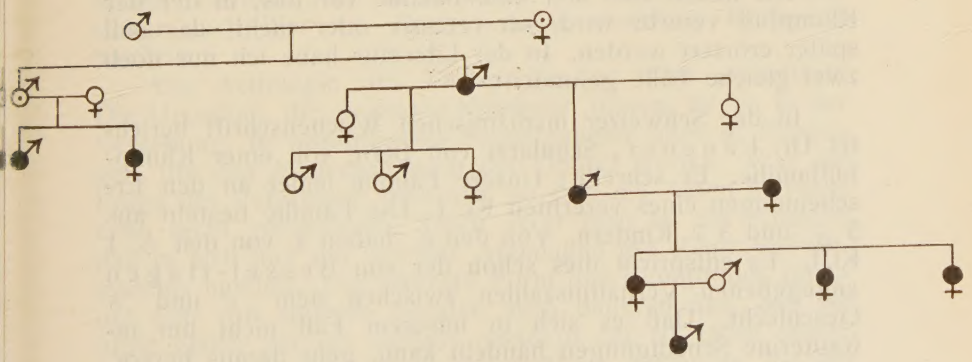
II. „ Professor Dr. Küttner

.....

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Ueber einen Fall von familiärem Klumpfuß.

Vor einigen Monaten kam in unsere Klinik ein sehr interessanter Fall zur Beobachtung. Es handelt sich dabei um einen etwa 6jährigen Jungen, der von seiner Mutter wegen seines Klumpfußes zur Behandlung gebracht wird. In der Anamnese erfahren wir, daß der Kleine bei der Geburt ganz normale Füße gehabt hat. Erst im Alter von 4—5 Jahren zeigte sich diese Mißbildung und trat dann immer stärker hervor, so daß sie nun eben kommen, um ärztliche Hilfe in Anspruch zu nehmen. Weiterhin konnte in Erfahrung gebracht werden, daß sogar mehrere Glieder dieser Familie mit demselben Uebel in mehr oder minder hohem Grade behaftet sind. Bei allen diesen entwickelte sich der Klumpfuß erst im Laufe des 2. bis 3. Lebensjahres, bei zwei Familienmitgliedern sogar erst im Alter von 10 und 11 Jahren — also dem Alter des vermehrten Längenwachstums. Es ist uns gelungen, den Stammbaum dieser klumpfußreichen Familie aufzustellen. Ich möchte ihn hier wiedergeben:



Wir finden nach diesem Stammbaum die Mißbildung des Klumpfußes also in 4 Generationen. Auch in unserem Fall ist es sehr auffällig, daß das männliche Geschlecht

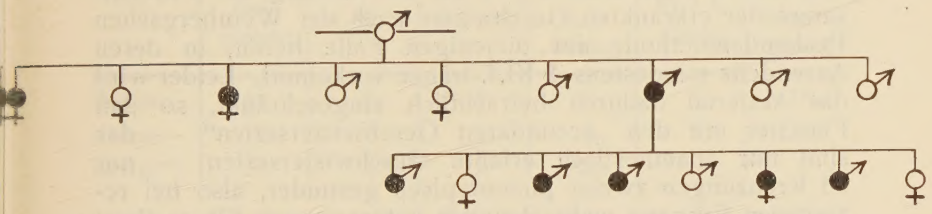
bei der Klumpfußbildung bedeutend stärker beteiligt ist als das weibliche. Doch nun zurück zu unserem kleinen Patienten. Nach gründlicher Untersuchung fanden wir bei dem sonst kräftigen, munteren 6jährigen eine Wirbelspalte im Bereich des 2. Lendenwirbels. Er hat also offenbar eine spina bifida occulta, die wohl irgendwie mit dem Klumpfuß zusammenhängen dürfte. Eine Hypertrichose, wie man sie so häufig bei spina bifida occulta findet, war hier auch nicht andeutungsweise vorhanden. Ebenso besteht keine enuresis nocturna. Die neurologische Untersuchung ergab keine Sensibilitätsstörungen, noch sonstige Störungen im Verlauf der Nervenbahnen, die Blase, Mastdarm oder die unteren Extremitäten versorgen. Sehen wir uns das Röntgenbild an, so ist auch hier nichts weiter zu entdecken als die schon oben erwähnte Wirbelspalte im Bereich des 2. Lendenwirbels. Durch einen Zufall war es möglich, auch den Onkel des Kleinen zu untersuchen. Dieser Onkel leidet an schwerem, doppelseitigem Klumpfuß. Bei ihm trat die Mißbildung auch erst nach der Geburt — erst im 10. Lebensjahre auf. Die bei ihm angestellte neurologische Untersuchung ergab nichts Pathologisches. Als bemerkenswert möchte ich noch zu diesem Fall erwähnen, daß der Großvater mütterlicherseits unseres kleinen Patienten, der im Kadettenkorps war, im Alter von 11 Jahren das Fußleiden bemerkte. Aber erst im Alter von 50 Jahren verschlimmerte sich das Leiden derart, daß er gezwungen wurde, orthopädische Schuhe zu tragen.

Wir haben also hier eine Familie vor uns, in der der Klumpfuß vererbt wird, ob rezessiv oder nicht, das soll später erörtert werden. In der Literatur habe ich nur noch zwei gleiche Fälle gefunden:

In der Schweizer medizinischen Wochenschrift berichtet Dr. Lauener, Schularzt von Bern, von einer Klumpfußfamilie. Er schreibt: Unsere Familie leidet an den Erscheinungen eines vererbten Kl. f. Die Familie besteht aus 5 ♂ und 3 ♀ Kindern. Von den ♂ haben 4, von den ♂ 1 Kl. f. Es entspricht dies schon der von Bessel-Hagen angegebenen Verhältniszahlen zwischen dem ♂ und ♂ Geschlecht. Daß es sich in unserem Fall nicht um intrauterine Schädigungen handeln kann, geht daraus hervor, daß sämtliche Kinder durchaus normal zur Welt kamen und erst im Alter von 8—10 Jahren, d. h. im Alter des verstärkten Längenwachstums, die Symptome des Klumpfußes aufzuweisen begannen. Familie L. zeigt eine starke

Vererbungstendenz; denn von den 8 Kindern leiden mehr als die Hälfte an Kl. f. In der Aszedenz sind die Kl. f. beim Vater und Großvater nachweisbar. Zwei Schwestern des Vaters litten ebenfalls an Kl. f. Eine dieser Schwestern hatte 4 Kinder, von denen wiederum 2 Kinder mit der Anomalie behaftet sind. Eine Schwester des Vaters, die ebenfalls Kl. f. aufwies, verheiratete sich. Von ihren 4 Kindern wies keines eine Störung auf, jedoch leidet nun ein Großkind dieser Schwester an Kl. f. Hier möge nun auch der Stammbaum der Schweizer Familie folgen:

Stammbaum der Familie Lüthie:



Der zweite Fall ist folgender: Gocht teilt auf dem Orthopädenkongreß im Jahre 1910 einen eigenartigen Fall von Klumpfußbildung mit: Der Junge hatte bis zu seinem 6. Lebensjahr normale Füße gehabt, das gleiche galt für seinen Vater bis zum 7. und für seinen Großvater bis zum 19. Lebensjahr. Von dem genannten Zeitpunkt ab aber hatte sich bei allen Dreien eine schwere analoge Klumpfuß-deformität entwickelt. — Leider ist nichts Näheres über diesen zweiten Fall zu erfahren. Doch dürfte es sich sicher auch hier um einen familiär vererbten Klumpfuß handeln.

Die Aetiologie des Klumpfußes ist nicht einheitlich. Die Ursachen, die zu einem Klumpfuß führen, liegen in der Vererbung, in intrauterinen Schädigungen oder in Störungen, die den Menschen nach der Geburt treffen. Was die Frage der Vererbung anbetrifft, so sind die Akten hierüber noch nicht geschlossen. Doch neigt man zu der Ansicht, daß es sich hier um vererbte Anomalien des Zentralnervensystems handelt. Die vererbte Form des Klumpfußes zeichnet sich von anderen Formen auch dadurch aus, daß sie nicht gleich bei der Geburt, sondern oft 10 Jahre später in Erscheinung tritt. Eine einwandfreie Erklärung für die eigenartige Erscheinung, daß das männliche Geschlecht stärker betroffen ist als das weibliche, ist bis heute noch nicht gegeben worden.

Fetscher gebührt unbestreitbar das Verdienst als erster an größerem Material das Was und Wie der Klumpfußvererbung näher studiert zu haben. Fetscher verarbeitet die Familienanamnesen von 184 angeborenen Kl. f., von denen 25 über weitere Träger von Anomalien in ihrer Familie zu berichten wußten. Einen bloßen Ueberblick über die von ihm gesammelten Stammbäume macht einen rezessiven Erbgang sehr wahrscheinlich, da das Ueberspringen von Generationen häufig, ja fast die Regel ist. Von der Voraussetzung ausgehend, daß es erblich und exogene bedingte Kl. f. gibt, die sich phänotypisch nicht unterscheiden lassen, zieht Fetscher zur Berechnung des Prozentsatzes der erkrankten Geschwister nach der Weinbergschen Probandenmethode nur diejenigen Fälle heran, in deren Aszendenz mindestens 1 Kl.f.-träger vorkommt. Leider wird das Material dadurch beträchtlich eingeschränkt, so daß Fetscher mit den „secundären Geschwisterserien" — das sind nur anamnestisch erfaßte Geschwisterserien — nur 53 Kreuzungen zweier phänotypisch gesunder, also bei rezessivem Erbgang wahrscheinlich heterozygoter Eltern übrig bleiben. Untersuchen wir die Kreuzungen zwischen einem kranken und gesunden Elter (homozygot + heterozygot), so muß bei Voraussetzung der Rezessivität des Merkmals eine Kreuzung zwischen einem homozygoten und einem heterozygoten vorliegen. Bei einem dominanten Merkmal könnte der kranke Elter jedoch heterozygot sein, weshalb die Nachkommen dann eine verminderte Zahl von Kranken aufzuweisen hätten. Aus den nachstehenden Tabellen (1 u. 2) ist nun ersichtlich, daß bei Kreuzungen, krank + gesund, etwa 2% der Kinder klumpfüßig sind, also wesentlich mehr als bei Kreuzung von gesunden Phänotypen.

Tabelle I

Nr.	♂	♂	♀	♀
1	1	1	1	1
9	3	1p	1	—
15a	1	1p	—	—
15b	1	1p	—	—
22	1	1p	3	1
Summe	9	5	5	2

(alle Geschwisterserien mit einem klumpfüßigen Elter. Probanden wurden in allen Fällen fingiert.)

♂ = männliche Geschw., ♂̇ = männl. kl. f.
♀ = weibliche Geschw., ♀̇ = weibl. kl. f.

Tabelle 2

zur Auswertung der Tabelle über alle Geschwister mit einem klumpfüßigen Elter.

	Insgesamt	d. Kl. f.	d. Prob.	Summe nach Abzug	Kl. f. n. Abzug	in % d. Sum. n. Abzug
Summe	14	6	5	9	1	11%
davon	9	5	4	5	1	11%
davon	5	1	1	%	—	

Aus den Tabellen scheint die Rezessivität der Klumpfüße hervorzugehen. Lenz macht darauf aufmerksam, daß bei Kreuzung zweier Blutsverwandten eine rezessive Anlage im Phänotyp der Nachkommen häufiger sichtbar werden muß als bei Kreuzung von nicht Blutsverwandten. Umgekehrt müssen auch alle Merkmalsträger, deren Krankheit durch rezessive Anlagen zustandekommen, eine erhöhte Abstammung aus verwandten Ehen aufweisen. Im Durchschnitt stammen $^1/_2$—1% aller Menschen aus Verwandtenehen. In unseren Fällen jedoch 2,2%. Eine erhöhte Abstammung aus blutsverwandten Ehen ist also immerhin wahrscheinlich zu nennen, wenn auch mit Rücksicht auf den geringen Umfang des Materials ein sicherer Schluß nicht gezogen werden soll. Aus der erhöhten Abstammung aus blutsverwandten Ehen sind wir wiederum berechtigt auf Rezessivität der Klumpfußanlage zu schließen. In gleichem Sinne sprechen die beiden folgenden Tabellen, auf denen blutsverwandte Fälle gesondert ausgewertet wurden. Es ergibt sich — die Blutsverwandtentabelle mit 1 und 2 in Beziehung gesetzt —, daß bei Blutsverwandtschaft die Geschwisterprozente erhöht sind, was abermals für Rezessivität des Merkmals spricht.

Tabelle 3

der Blutsverwandtenehen anscheinend gesunder Elter. (p = Probanden.)

Nr. d. Falles	♂ Geschw.	davon kl. f.	♀ Geschw.	davon kl. f.
10	1	1p	—	—
17	3	1p	—	—
58	—	—	1	1p
91	5	2p	2	—
22a	2	1p	2	—
22b	4	1p	—	—
Summe 15	15	5	5	1p

	Ins-gesamt	d. Kl. f.	d. Prob.	n. Abz. d. Prob.	Kl. f. n. Abz.	in % n. Abz.
Summe	21	8	7	14	1	7,15
davon ♂	15	6	5	10	1	7,15
in %	71,6	75	71.4	71,4	100,0	—
davon ♀	6	2	2	4	—	—
in %	28,4	25	28,6	28,6	—	—

Die Rezessivität der Klumpfußanlage scheint nach obigen Ausführungen gesichert. Der vererblich angeborene Klumpfuß ist bei beiden Geschlechtern gleich häufig. Das Ueberwiegen des männlichen Klumpfußes müßte dann Folge der das männliche Geschlecht häufiger betreffenden intrauterinen Lageanomalien sein. Doch dafür lassen sich indess keinerlei Anhaltspunkte finden. Es erhebt sich nun die Frage, was eigentlich bei Klumpfuß vererbt wird, da es in keiner Weise einleuchtet, daß die pes varus Stellung als solche im Keimplasma begründet sein soll. Es wurden deshalb eine Reihe von Klumpfüßen auf Strahldefekte ihres Skelettes untersucht; doch zeigen sich keinerlei Anhaltspunkte, die Verknöcherungsanomalien anzunehmen gestatteten. Es fiel hingegen die Tatsache auf, daß sehr häufig bei angeborenen Klumpfüßen eine spina bifida occulta gefunden wird. Die Annahme, daß Klumpfuß durch Anomalien des nervösen Apparates bedingt sein könnte, ist daher durchaus naheliegend. Eine trophische Störung des Peroneusgebietes würde zur Erklärung der pes varus Stellung vollkommen ausreichen, um so mehr, als dieser Effekt

ja schon sehr früh wirksam wäre und auch nur geringes Ueberwiegen der Tibialismuskulatur bei der Biegsamkeit des fötalen Skelettes Klumpfuß erzeugen könnte. Dazu kommt noch, daß ein geringer Grad von pes varus Stellung für den Neugeborenen physiologisch ist. Für die Annahme einer trophischen Störung des nervösen Apparates würde das öfter beobachtete Vorkommen von mal perforant bei Klumpfuß (Recklinghausen) sprechen, wie die große Decubitusgefahr bei der Klumpfußbehandlung mit Gipsverbänden. Im gleichen Sinne sprechen die häufigen bei aller Sorgfalt auch nicht vermeidlichen Rezidive, speziell des kindlichen Klumpfußes. Man hat ferner enuresis noctorna besonders häufig bei gleichzeitigen Vorhandensein von spina bifida occulta gefunden, weshalb man das Bettnässen mit angeborenen nervösen Störungen zu erklären sucht. Umgekehrt finden wir unter den Klumpfüßen eine große Anzahl von Bettnässern, woraus der Schluß folgt, daß bei Klumpfuß nervöse Anomalien, die Anlaß zu dem erwähnten Leiden geben, besonders häufig sein müssen. Ist aber die eine Krankheit aus ererbten Defekten des Nervensystems zu erklären, so liegt die Annahme durchaus nahe, daß auch die andere eine ähnliche Grundlage haben könnte, da es sich bei beiden um angeborene Anomalien handelt. Dazu kommt noch, daß Blase und Bein von einem Abschnitt des Rückenmarks aus versorgt werden, und daß die sie versorgenden Nerven in ihrem Ursprung nicht weit von einander entfernt sind. Eine im Rückenmark gelegene Mißbildung könnte also sehr gut sowohl die nervösen Elemente der Blase wie des Beines betreffen. Wir dürfen demnach auch hier mit einem hohen Grade der Wahrscheinlichkeit annehmen, daß eine für enuresis nocturna passende Erklärung auch auf die für Klumpfuß angewendet werden kann, und dieser eben seine Ursache in nervösen Anomalien hat. Gegen die Theorie des „nervösen" Klumpfußes kann auch nicht vorgebracht werden, daß bei Neugeborenen eine Art Zwangshaltung, die den Klumpfuß verursacht haben könnte, rekonstruiert werden kann, da diese Lage auch sehr gut als secundäre Erscheinung gedeutet werden kann, daß eben die Extremitäten zuerst eine Mißbildung erfahren und sich erst dann der Notwendigkeit, Raum zu sparen gehorchend, in die typische Haltung begeben. Die Häufigkeit des Vorkommens von spina bifida occulta bei pes varus kann zugleich als Maßstab für die Häufigkeit seiner idioplasmatischen Bedingtheit angesehen werden. Da jedoch keinerlei Zahlenmaterial zur Verfügung steht, so muß vor-

läufig mit dieser Andeutung abgebrochen werden. Bemerkt sei jedoch, daß der Nachweis des spina bifida occulta nicht unbedingt bei jedem vererbten Kl. f. zu fordern ist, da es sehr wohl möglich ist, daß eine den nervösen Apparat betreffende Hemmungsbildung vorhanden ist, ohne die entsprechende der Wirbelsäule. Kompliziert werden die Verhältnisse dadurch, daß die spina bifida occulta in kindlichem Alter überhaupt häufig gefunden wird. Auf jeden Fall aber scheint es statthaft, von verspätetem Schluß der Wirbelsäule zu sprechen. Zur Ausschaltung dieser Fehlerquelle scheint es wünschenswert, eine größere Anzahl von Erwachsenen auf spina bifida occulta zu untersuchen.

Ich habe jetzt so oft von spina bifida gesprochen. Da möchte ich zunächst erst auf die Entwicklungsgeschichte der Wirbelsäule eingehen. Worauf beruht diese Mißbildung der spina bifida überhaupt? Nachdem die Chorda dorsalis, die aus dem Mesoderm hervorgegangen, entstanden ist, bildet sich im Anschluß an sie die Wirbelsäule, die an die Chorda grenzenden Teile des Urwirbels verschmelzen so, daß sie eine Rinne darstellen, umwachsen alsdann die Chorda und das Medularrohr, sodaß es zu einer ungegliederten Wirbelsäule kommt. Im 2. Embryonalmonat bilden sich an dieser Knorpelringe, die die Chorda umfassen, die knorpligen Wirbelkörper. Diejenigen häutigen Teile, die nicht zu Knorpelstücken werden, bilden sich zu den ligamentis intervertebralibus aus. Die Wirbelkörper senden knorplige Halbbogen aus, die im 4. Embryonalmonat das Medullarrohr umschließen. Die Sakrolumbalgegend und der Halsteil des Wirbelkanals bleiben am längsten offen, was für die Aetiologie der spina bifida sehr wichtig ist. Bis zu diesem Zeitpunkt bestand die dorsale Bedeckung des Medullarrohres aus häutigen Teilen der Wirbelsäule, der sogenannten Membrana reuniens superior. Inzwischen ist auch die Ossifikation der knorpligen Wirbel zum Teil vor sich gegangen, und es sind die Wirbel hiermit der Hauptsache nach ebenso wie die späteren knöchernen beschaffen. Lange Zeit behauptete sich Cruveilheir's aufgestellte Theorie über die Entstehung der spina bifida: daß eine Adhärenz des Rückenmarks und seiner Häute mit den bedeckenden Hüllen die Ursache der spina bifida ist, entsprechend einer Zeit, die der Bildung knorpliger Wirbelbogen vorhergehe. Dadurch soll die Entwicklung derselben gehemmt sein. Virchow sagt in seinem Band 1 S. 176: Schon Geoffroy St. Hilaire, der Vater, hatte eine Reihe

fötaler Anomalien auf ursprüngliche Adhärenzen des Fötus mit seinen Eihäuten zurückgeführt. Auf denselben Grund bezieht Cruveilhier auch die mangelhafte Schließung der Wirbelsäule, die dann ihrerseits wieder die partielle Ausdehnung des Sackes der dura mater begünstigen würde. Für diese Auffassung läßt sich sagen, daß, wie Virchow selbst an einer gewissen Zahl von Fällen beweisen kann, sowohl bandförmige wie auch flächenhafte Synechien des Kopfes und des Rückens mit der Placenta oder dem Amnion ebenso Acranie, hernia cerebralis als spina bifida bedingen. Aber in der Mehrzahl der Fälle ist von einer solchen Synechie keine Spur zu sehen, und wenn ich auch zugestehe, daß solche Spuren sich verwischen können, so gilt dies doch mehr für die höheren Grade der genannten Zustände, insbesondere für die spina bifida mit partieller Adermie und namentlich mit einer allgemeinen oder partiellen Amylie. In hohem Maße zweifelhaft ist eine solche Entstehung jedoch in den Fällen, wo die Haut ganz unverletzt ist, und wo gar die Ausstülpung sich zwischen den Wirbeln, die selbst unverletzt sind, hervorschiebt. Gewöhnlich beginnen diese Vorgänge mit der Anhäufung von Flüssigkeiten, die nicht als bloße hydropische Ausscheidungen als einfache, seröse Exsudate zu betrachten sind, als vielmehr als auf einem mehr oder weniger irritativen Habitus des Prozesses hinweisen. Zum mindesten läßt sich durch gewisse Eigentümlichkeiten von den begrenzenden Geweben erkennen, daß ein aktiver Reizzustand besteht. Es handelt sich also um Prozesse, die dem entzündlichen außerordentlich nahestehen; ja in manchen Fällen müssen sie geradezu als entzündliche bezeichnet werden. Wie man den Hydrocephalus acutus infantum seit Formay als eine Entzündungsform auffaßt, muß man auch die wässrigen Ausscheidungen, die beim Föten vorkommen, als entzündliche Erzeugnisse ansehen. H. Ranke wies auf das Nichteintreten der Abtrennung des Hornblattes von dem Medullarrohr als auf die erste Entwicklungsstörung hin, aus deren Folgen die spina bifida erwächst. Der Vorgang ist folgender: Seitlich vom Medullarrohr liegen die Urwirbel. Von diesen gehen 3 Fortsätze dahin, wo der medullare Markmantel mit dem Hornblatt noch verwachsen ist. Diese 3 Fortsätze sind: 1. die membrana reuniens superior, 2. die Muskeltafel, 3. die Hauttafel. Die membrana reuniens superior bildet zunächst die häutigen, dann knorpligen, schließlich die knöchernen Wirbelbogen. Die 3 Fortsätze schieben sich nun zur Mittellinie vor, das Hornblatt löst

sich vom Medullarrohr und so können unter ihm die beiderseitigen Fortsätze zur Vereinigung kommen. Kann sich das Medullarrohr nicht in seiner ganzen Ausdehnung zusammenfalten, so entsteht die rachischisis totalis mit einer flächenhaften Anordnung des Rückenmarks. Ist dagegen das Hornblatt und die Medullarplatte nur z. B. am unteren Ende des Rückenmarks ungelöst, noch zu einer Zeit, in der schon das Medullarrohr aus der Wirbelplatte geworden ist, so bleibt dort der Verschluß der Wirbelbogen zum Ringe aus, und der Conus medullaris liegt direkt unter der Haut und verwächst mit ihr. Hierdurch wird jedoch nicht aufgeklärt, daß bei vollständig unverletztem Hautepithel Teile, die vom Mesoderm abstammen, sich zwischen Hautepithel und Rückenmark einschieben. Von Recklinghausen ist folgender Ansicht: Die erste Anlage der Mißbildung beruht auf einer in die früheste Zeit zu verlegende Aplasie der Wirbelsäule, durch die die Schließung des Bogens gehemmt wird. Das Amnion wird von vielen Forschern als der Boden des ersten Teils zu Mißbildungen, insbesondere zu spina bifida verantwortlich gemacht. Richter hat auf der 2. Versammlung der anatomischen Gesellschaft Würzburg 1888 von seinen Versuchen berichtet, die er an Hühnereiern machte. In den ersten Tagen der Bebrütung setzte er die Eier Erschütterungen aus, er brachte sie in verschiedene Lagen, verletzte die Keimscheibe, fixierte das Dotter mit einer Nadel, setzte sie Temperaturschwankungen aus, und er hatte es schließlich so weit gebracht, daß er von 58 Eiern drei spina bifida kombiniert mit Exencephalie und 2 Exemplaren allein mit Exencephalie bekam. Also könnten nach diesen Versuchen mechanische Insulte recht wohl die Veranlassung zu spina bifida sein.

Koch teilt die Mißbildungen ein in 1. Myelocele spinalis (Myelomeningocele). (Das Rückenmark tritt mit seinen Hüllen durch eine Lücke in den Wirbelbogen nach außen, und zwar bei den hinteren Bogen der drei obersten Sakralwirbel. Bei der Myelocele spinalis ist der conus medullaris das untere Ende des Rückenmarks mit dem hinteren Pol der Geschwulst fest verlötet, und zwar nach Koch in die Ebene des ersten Sakralwirbels.) 2. Meningocele spinalis. Sie stellt eine bruchsachähnliche, außerhalb des Wirbelkanals gelegene Tasche der dura mater vor, ist durchaus einkammrig und steht mit dem meningealen Hauptraum des Wirbelkanals durch einen feinen, isthmusartigen Kanal in Verbindung. Die Innenwand einer solchen Cyste bekleiden mehr oder minder vollständige Lagen Piagewebes,

ihren Binnenraum erfüllt Cerebrospinalflüssigkeit. Das Rückenmark durchsetzt das Innere ihres Hohlraumes nicht, liegt vielmehr wie gewöhnlich in der Wirbelrinne und schickt höchstens diesen oder jenen feinen Nervenstamm in den vorgelagerten Duraabschnitt hinein. Bei der Meningocele spinalis sind die Häute des Rückenmarks allein verlagert (ausschließlich in der Sakralgegend). Die Wirbelsäule kann defekte Wirbel zeigen oder aber es kann eine Oeffnung schon vorgebildet gewesen sein, durch die die Cyste hindurchtreten kann. Die dura mater bildet nach Koch die innere Wand der Cyste, die sich in der Regel durch die dorsale Muskulatur bis zur Faszie vordrängt und diese nebst der Haut emporhebt. Von Rückenmarksubstanz darf in einer reinen Meningocele spinalis nichts vorhanden sein; am leichtesten könnten noch das filum terminale vorgefunden werden. 3. Im Gegensatz zur Meningocele spinalis steht die Rachischis anterior und posterior. Koch bezeichnet sie als Spaltbildungen im Wirbelring, in denen das Rückenmark nicht wie normal als Zylinder erscheint, sondern sich als flächenhaftes, zuweilen doppeltes, bandförmiges, rudimentäres Gebilde darstellt, daß zumeist eine zarte Membran überkleidet. An der vorderen Fläche der Membran, die den Wirbelkörpern aufliegt, inserieren in der Regel die Spinalnerven.

Unter spina bifida occulta können wir ohne weiteres alle jene Wirbelspalten einreihen, die zum wenigsten von mehr oder weniger normaler Haut bedeckt sind, nach außen hin keine eigentliche Geschwulst oder Sackbildung aufweisen, im Gegensatz zu den cystischen Formen der Rachischis mit Spalt aller Teile. Der Umstand, daß eine große Anzahl von Fällen auf dem Umwege einer Meningocele entstanden ist, hat einige Autoren veranlaßt, der spina bifida occulta keine Sonderstellung mehr unter den Wirbelspalten zuzuweisen, und Hildebrandt, der in der Chirurgie von König das Kapitel der Wirbelsäuleerkrankungen bearbeitet hat, weist diesem Leiden nur noch die Stelle einer Varietät oder Komplikation der gewöhnlichen spina bifida zu. König selber indes scheint durch eine persönliche Anerkennung der spina bifida occulta ihr altes Recht wahren zu wollen. Muskatello beschreibt die Krankheit unter besonderem Artikel. Die Auffassung ist gewiß praktisch und wissenschaftlich begründet. Aus den Krankengeschichten ist ersichtlich, daß mehrere Fälle erst in der Folge oder nach der Autopsie erkannt wurden,

das gab auch Anlaß zu diagnostischen Irrtümern. Es gebührt auch anatomisch der spina bifida occulta eine Sonderstellung. Denn wie zur Bezeichnung der einzelnen Formen der spina bifida aperta im wesentlichen nur klinische und anatomische Verhältnisse herangezogen werden, müssen auch die gleichen Kriterien zur Einschätzung der spina bifida occulta Geltung haben, und da wir bei dieser grade das Vorhandensein einer äußeren Geschwulst oder Cyste vermissen, kommt die occulta dadurch zum charakteristischen Gegensatz zu den cystischen Formen. Auch ein Symptom gibt der occulta ein von der evidenten spina bifida ganz differentes Gepräge. Wir erinnern z. B. an die häufigen Hypertrichosen, die 75% unserer Fälle vertreten und sonst bei den anderen zusammen nicht annähernd in diesem prozentualen Verhältnis vorhanden sind. Die spina bifida occulta darf daher schon klinisch neben der Rachischisis und spina bifida cystia als eine besondere Art der Wirbelspalten zu Recht bestehen. Charakteristisch für die meisten dieser Hemmungsbildungen ist weiter der Zusammenhang der äußeren Haut (des früheren Hornblattes) mit dem Rückenmark (dem früheren Medullarrohr), der mangelnde Schluß der Wirbelsäule und das Auftreten einer myofibrolipomatösen Geschwulst im Rückenmarkskanal, in der Medulla selbst oder um dieselbe. Schon Recklinghausen hat in seiner grundlegenden Arbeit auf diese Eigentümlichkeiten hingewiesen und Katzenstein konnte durch neue Beobachtungen dies bestätigen, und mit Recklinghausen den Schluß ziehen, daß in solch gearteten Fällen die spina bifida occulta durch Umwandlung einer Meningocele im fötalen Leben durch Platzen oder Schrumpfen derselben, also durch eine Art Naturheilung entstanden sei. Wir müssen daher nach diesem Vorgange alle Fälle mit Narben oder anderen Veränderungen der Haut auf der Höhe der Wirbelspalten zu obigen Entstehungsformen zählen. Neben diesen bleibt aber in der Statistik immer noch die Hälfte etwa, deren Entstehung auf diese Art nicht ohne weiteres eine Erklärung zulassen. Leider sind in diesem Punkte auch die kompetentesten Versuche nur Umschreibungen der Entstehungsursachen. Merkwürdigerweise hatte schon Morgagni die Vermutung, daß bei der spina bifida die Haut mit dem Rückenmark verwachsen sein könnte und Cruveilhier hat zuerst durch seine Beobachtungen dieses Verhältnis zur Tatsache erhoben. Virchow glaubte das Primäre in Entzündungsprozessen und amniotischen Strängen zu finden und erklärte den Zu-

sammenhang von Hornblatt und Medullarrohr als secundär entstanden, während Ranke und andere die unvollkommene Trennung derselben für das Anfängliche hielten. Diese Ansicht gewann an Sicherheit, nachdem Tourneaux und Martin einen menschlichen Föten von 8 mm Länge mit Persistenz der Medullarrinne und Medullarwülste in der Sakralgegend mit zugleich deutlich nachweisbarem Zusammenhang von Epidermis und Rückenmark beschrieben hatten. Recklinghausen nahm zudem eine Aplasie der Wirbelsäule an, ein Mißverhältnis im Wachstum zwischen Rückenmark und Wirbelsäule, ein Wachstumsmangel der letzteren. Auch ganz mechanische Ursachen wurden zur Erklärung herangezogen. Lebedoff glaubte die Entstehung durch Annahme einer zu starken Krümmung der Wirbelsäule und daheriger Verhinderung zur Schließung des Medullarrohres durch Gewebszug begründen zu können. Erwähnt sei auch, daß Kollmann durch Anwendung von Hitze bei Embryonen spina bifida erzeugen konnte. Klarere Vorstellungen über Ursache und Wesen der Krankheit sind namentlich von Hildebrandt gewonnen worden. Dieser Autor glaubt, unter Berücksichtigung der anatomischen Verhältnisse und unter Zuhilfenahme der Entwicklungsgeschichte, wonach die beiden Hälften des bilateral symmetrisch angelegten Rückenmarkes, der Häute und der Wirbel zusammen flache Rinnen bilden, die sich unter Abtrennung von den abstoßenden Gewebsschichten zu Rohren schließen, daß die verschiedenen Formen der spina bifida nur ein mehr oder weniger weitreichendes Beharren in dieser Rinnenform bedeuten. Gewiß läßt sich durch das Ausbleiben der Trennung des Hornblattes vom Medullarrohr und das Verhindertsein des Hineinwachsens des mittleren Keimblattes die Entstehung der spina bifida und ihrer Folgeerscheinungen histologisch und embryologisch zum Verständnis bringen. Je nachdem die Medullarfalte vollkommen offen bleibt oder sich schließt bilden sich die verschiedenen Stadien der Rückenmarksspalten von der Rachischisis bis zur spina bifida occulta. Trotz dieser entwicklungsgeschichtlichen Kenntnisse wissen wir, daß auch die besten Erklärungsversuche der ursächlichen Momente nicht wesentlich über die Entdeckungen Cruveilhier's hinausgekommen sind, und es war nach Ranke für das Studium der spina bifida ein verhängnisvoller Irrtum Virchows, daß er von den Mitteilungen Cruveilhier's gerade das Gegenteil erfahren und die Entstehung der Wirbelspalten durch primäre Entzündungs-

prozesse und anderes erklären zu können glaubte. Wir müssen demnach gestehen, daß wir von der eigentlichen und direkten Ursache der angeborenen Wirbelspalten und auch speziell der spina bifida occulta nichts wissen, und Hildebrandt selbst gibt zu, daß dieselben im Inneren des Organismus gesucht werden müssen, wenngleich dieser Autor auch mechanische Ursachen zulassen will. Die spina bifida occulta wäre demnach den Anatomen für die Erforschung ihrer Entstehung ebenso ein „noli me tangere", wie es früher die evidente spina bifida den Chirurgen war. Indes leuchtet doch ein matter Lichtstrahl aus der Entwicklungsphysiologie herüber, aus jenem Zweig der Biologie, der in der Zellen- und Furchungslehre in der neuesten Zeit wahre Triumphe gefeiert hat. Nachdem durch die Forschungen von Wilhelm Roux, Heider und Korschelt, Hans Driesch und anderen das Determinationsproblem, d. h. die Lösung der Frage nach den determinierenden Ursachen der Embryonalentwicklung uns näher gerückt wurden, haben sich Präformationstheorie und Epigenesis, die Lehre von der Selbstdifferenzierung, friedlich mit einander vereinigt. Durch das Studium der Keimentwicklung von Amphibieneiern bis zu den Teleotiern sind die einem höheren Zweck dienenden, feinsten Mechanismen der Zelle die wirklich potentielle Bestimmung, das Entwicklungsschicksal und die Entwicklungsmöglichkeit wie das Umdifferenzierungsvermögen der Zellen im Einzelnen und im Zusammenhang in einer Art dargetan worden, daß wir eines regulatorischen und leitenden Prinzips bei der Embryonalentwicklung nicht mehr entbehren können. Da wir zur Entwicklungsmechanik, oder besser Entwicklungsphysiologie der anatomischen Eigentümlichkeiten der spina bifida occulta kein Analogon haben, so könnte man die von Recklinghausen heterotope Transposition genannte Einbettung von Muskel und Fettgewebe in den Wirbelkanal oder das Dermoid im Falle Muskatello's ebenso gut als eine Umdifferenzierung normaler aber heterologen Keimzelle in einer ganz frühern Zeit der Keimentwicklung auffassen. Die Entstehung der spina bifida selber wäre schon der Ausfall eines Teiles der selbständigen oder abhängigen embryonalen Bildungsweise oder speziell die Störungen in einem organbildenden Keimbezirk, wie sie früher His als „Keimbezirke" zur Erklärung der Bildung von bestimmten Organen gefordert hat. Durch diese Auffassung wurde verständlich, wie bei ein und demselben Individuum an verschiedenen Stellen der cerebrospinalen Axe zugleich mehrere

ganz gleichwertige Mißbildungen auftreten können, was durch rein mechanische Ursachen sich erklären läßt. Diese Deutung findet auch eine Stütze gerade in dem Umstande, daß in den meisten Fällen von spina bifida occulta, die einmal gesetzliche Störung, die Wirbelspalte, nachträglich wieder um jeden Preis geschlossen werden will, sei es durch fibröse, knorplige Bandmassen, durch verknöchernde Membranen oder sogar durch weit hergeholte Knochenteile die Lücke ausfüllte. (Recklinghausen berichtet von einem Fall, beim fast ausgetragenen Fötus fand er neben Lordose Verkürzung des Rumpfes und der Beine mit pes valgo-uncinatus, eine spina bifida occulta lateralis der Brustwirbelsäule. Hier wurde merkwürdigerweise die 17 mm lange Spalte in den Wirbelbogen durch einen 10 mm langen, knöchernen, rippenförmigen, am oberen Winkel des knorpligen Schulterblattes artikulierenden Körper von außen unvollständig geschlossen, während die Lücke von innen durch die mit Fettläppchen bedeckte Dura mater vollständig bedeckt war. Neben der spina bifida occulta war noch eine cystica der Sakralgegend mit normaler Haut vorhanden. Ohne rugulatorische Tätigkeit, ohne die Idee eines herzustellenden Ganzen und seiner Teil, die die mechanischen Faktoren einheitlich auf das Ziel hinlenkt, sind solche Vorgänge schwer zu deuten. Wenn auch zugegeben werden kann, daß die sog. inneren Ursachen, Vererbung, physischen Einflüsse von seiten der Mutter usw. als Entstehungsursachen der spina bifida noch weniger verständlich erscheinen, als die äußeren oder rein mechanischen, so ist zu bemerken, daß berühmte Forscher auf diesem Gebiete die erste Anlage der Wirbelspalte weit über die bisher angenommene Entstehungszeit der Embryonalentwicklung zurückdatieren. Hertwig verlegt sie bereits in den Anfang des Gastrulationsprozesses. Nach Dareste aber ist die spina bifida im wesentlichen durch eine Hemmungsbildung der Rückenplatten infolge eines besonderen Zustandes des Zentralnervensystems bedingt. Diese Auffassung klingt schon ganz vitalistisch, und man kann der Annahme eines vitalen Prinzips bei dieser, vielleicht der interessantesten Mißbildung unseres Körpers um so eher beipflichten, als alle bisherigen Erklärungsversuche nur hypothetisch waren. Für die Berechtigung auch einer vitalistischen Auffassung spricht aber folgender Umstand: Der Mangel jeder hereditären Disposition. Wie wohl bei den mit spina bifida behafteten Individuun noch häufig andere Mißbildungen vorkommen, scheint für die Wirbelspalten allein die Vererbung

nicht zu existieren. Die spina bifida occulta scheint daher eine rein individuelle, die Krankheit des ureigensten Individuums zu sein. Es ist als ob die Natur den Instinkt besäße oder streng angewiesen wäre, in dem wichtigsten Gebiet unseres Körpers, in der cerebro-spinalen Achse nur Vollkommenes und Vollendetes zu schaffen, und dort, wo ein lokaler Teilbezirk an diesem Streben gestört wurde, den Schaden durch nachträgliche und regulatorische und kompensatorische Tätigkeit wieder möglichst gut zu machen. Alois Meyer fügt zu den üblichen Entwicklungsursachen der spina bifida occulta eine neue hinzu, in der Vorstellung, daß die primäre genetische Ursache einen Ausfall in den ersten Keimzellen, eine Störung schon der allerersten organischen Evolution bedeute, während das Verwachsensein des Hornblattes mit dem Medullarrohr bereits schon eine secundäre reaktive Erscheinung der weiteren regulatorischen Tätigkeit des Organismus ist. Ganz kurz sei noch der Prognose und Therapie der spina bifida occulta Erwähnung getan. Katzenstein unterscheidet bei derselben zwei Klassen: Solche, die auf dem Umwege der cystischen Form entstanden sind und solche, die ihre Entstehung der mangelnden Trennung des Medullarrohres vom Hornblatt verdanken. Der Erfolg einer Operation der spina bifida occulta hängt allein ab von der differenzialen Diagnose, die die secundären Störungen durch kongenitale oder erworbene degenerative Prozesse des Rückenmarks durch Zug oder Druck auf dasselbe und die Nerven verursacht sein können. Gegen die Komplikationen sind wir machtlos, wenn sie durch fötale oder jahrelang bestehende Veränderungen des Rückenmarks bedingt sind. Die in früher Jugend auftretenden Störungen können günstig beeinflußt werden durch Spaltung der membrana reuniens posterior oder ihrer Verknöcherungen, die zur Zeit der Pubertät und später auftretenden, durch Entfernung der myofibrolipomatösen Gebilde im Wirbelkanal oder des zwischen Haut und Rückenmark befindlichen Verbindungsstranges.

In neuester Zeit berichten Dunker und Röhren vor allem Cramer selbst über tumorähnliche Bildungen, die sich meist als Myofibrolipome erweisen, oft in einen derben, fibrösen Strang auslaufen, der die Dura an den knöchernen Wirbelkanal fesselt und dadurch eine Fesselung und Zerrung des Marks hervorruft. Die nervöse Substanz ist entweder primär beteiligt, indem sie von vornherein dysplastisch angelegt ist oder secundär, indem durch Druck

Degenerationen hervorgerufen werden. Man fand in das Myofibrolipom eingestreut sklerotisch verdickte Nervenfasern, Reste von Spinalganglien, zersprengte Ganglienzellen (Recklinghausen, Bohnstädt, Marchand). Die weiteren Untersuchungen ergaben, daß bei einer spina bifida lumbodorsalis in der Mehrzahl der Fälle nicht nur am Ort des Spaltes, sondern gleichzeitig auch an entfernteren Stellen des Zentralnervensystems (Halsmark, Medulla), ferner auch an Nervenwurzeln und peripheren Nerven krankhafte Befunde vorlagen. Es handelte sich in der Hauptsache um Spaltbildungen, um primäre Defekte einzelner Teile (Seitenstränge, vor allem Hinterstränge), um unregelmäßige Anordnung der einzelnen Teile, um Hydromyelie, oft mit Höhlenbildung gepaart (Henneberg). Ferner ist zu erwähnen die zelluläre Veränderung der nervösen Substanz, die als sklerotisch geschildert wird. Außerdem sind die Gefäße hypertrophisch, haben verdickte Wandungen (Ribbert, Recklinghausen). Aehnliche Veränderungen wurden auch an der Cauda equina, an den Spinalganglien und Nervenwurzeln gefunden. Sklerosierungen und Verkrümmungen bis zu völligem Fehlen einzelner Nerven, Ganglienzellen und Wurzeln sind beschrieben worden. Daß bei spina bifida auch degenerative Veränderungen vorliegen können, zeigen die Untersuchungen von Klebs und Sutton. Die mit ihren Wurzeln aus den geschädigten Rückenmarksabschnitten entspringenden Nerven sind vielfach dünner als normalerweise. Auch zeigen sie im gleich großen Blickfeld weniger Nervenfasern (Rören). Diese kurze Uebersicht mag genügen, um zu zeigen, daß bei spina bifida occulta weitgehende Veränderungen am Nervensystem selber vorliegen können, und daß nach den bisherigen pathologischen Veränderungen immer kongenitale Defekte als Primärerscheinung vorhanden sind. Utchida und Frankl-Hochwart haben sogar pathologisch-anatomische Veränderungen im unteren Rückenmark nachgewiesen, ohne daß im Skelett eine Wirbelspalte vorhanden war. Auch Fuchs hebt hervor, daß eine kongenitale Myelodysplasie vorhanden sein kann bei fehlender Wirbelspalte. Nach Auffassung von Mau ist immer die Störung in der Anlage des Medullarrohres das Primäre und die spina bifida occulta, wenn sie über den physiologischen Zeitpunkt bestehen bleibt, als zentralbedingte, secundäre Entwicklungsstörung der Wirbelsäule anzusehen.

Nachdem wir uns ausführlich mit der Entwicklung der spina bifida occulta beschäftigt haben, wollen wir nun das

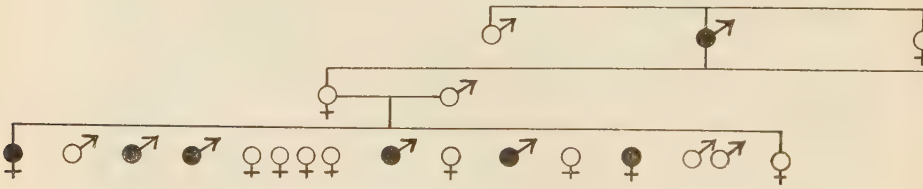
Verhältnis zwischen spina bifida occulta und Klumpfuß betrachten. Theoretische Erwägungen führten dazu, Fernwirkungen von seiten des Rückenmarkabschnittes oder Störungen in der peripheren Innervation anzunehmen. Verschiedene Forscher, z. B. Cortillier und Vulpius haben bereits vor Jahren die Vermutung ausgesprochen, daß beim Klumpfuß zentrale Störungen mit im Spiele wären. Es ist nun bekannt, daß bei der spina bifida cystica der Meningocele, Myelocele, Myelomeningocele, Myelocystocele neben anderen Deformitäten des Körpers mit Vorliebe Klumpfuß vorhanden sind. In verschiedenen kleinen Mitteilungen (Fischer, Brunner) ist die Tatsache verzeichnet, daß auch spina bifida occulta zuweilen von Klumpfuß begleitet ist. Wir legten uns nun die Frage vor, ob vielleicht bei allen oder den meisten angeborenen Klumpfüßen nicht dieselben Entwicklungsstörungen im Rückenmark, der cauda equina und in den Nervenwurzeln vorhanden wären, wie sie bei der spina bifida occulta gefunden werden. Die neurologischen Untersuchungen, selbst von Fachmännern ausgeführt, versagen oft.

Ueber elektrische Untersuchungsbefunde der Unterschenkelmuskulatur beim angeborenen Klumpfuß finden sich in der Literatur nur spärliche Angaben. Remak berichtet, daß er eine sehr erhebliche Herabsetzung der Erregbarkeit ohne jede Spur von Entartungsreaktionen habe nachweisen können, was auch dafür sprechen würde, daß wir es nicht mit einer secundären degenerativen Atrophie der Muskulatur zu tun haben. Kirmisson will allerdings stets normale elektrische Erregbarkeit nachgewiesen haben. Mau berichtet, daß er über Beobachtungen verfügt bei sicher kongenitalen Klumpfüßen, bei denen weder eine deutliche faradische noch galvanische Reaktion in den Peronei und bemerkenswerterweise im Tibialis posticus ausgelöst werden konnte. Entartungsreaktion lag nicht vor.

Näher kommen wir der Frage schon, wenn sich beim Klumpfuß hin und wieder mal ein mal perforant findet, das, wir wir unter anderem durch Untersuchungen von Ludloff und Lewy wissen, immer auf zentraler Basis beruht oder durch generative Prozesse im peripheren Nerven bedingt ist. Im Jahre 1885 hat Recklinghausen einen Fall aus der chirurgischen Klinik in Straßburg zur Obduktion erhalten und im Anschluß an das Ergebnis der pathologisch-anatomischen Befunde seine grundlegenden Untersuchungen über spina bifida occulta und über spina bifida

überhaupt ausgeführt. Bei dem zur Sektion gekommenen Manne hatte Fischer eine Hypertrichose und einen Wirbelspalt, Klumpfuß und mal perforant diagnostiziert. Wegen Phlegmone, ausgehend vom mal perforant, mußte das Bein vom Unterschenkel abgesetzt werden. Später traten wiederum Geschwüre am Amputationsstumpf auf, an Sepsis ging schließlich der Patient zugrunde. Recklinghausen fand einen Wirbelspalt und einen offenen Hiatus sakralis, im Wirbelkanal einen Mischtumor, ein Myofibrolipom, daß das bis in den Sakralkanal verlängerte, gedehnte Rückenmark einscheidete und vor allem links und hinten komprimierte. Im Rückenmark finden sich Degenerationserscheinungen, am linken Seitenstrang, der nicht zu erkennen war, und an den Hintersträngen. Die austretenden Nerven mußten nach aufwärts umbiegen, um zu ihren Intervertebrallöchern zu gelangen. N. Sakralis 4 war sklerotisch verändert, n. sakralis 5 überhaupt nicht vorhanden. An den Nerven des Amputationsstumpfes konnte Recklinghausen mikroskopisch zwar keine degenerativen Prozesse feststellen, glaubte aber doch annehmen zu müssen, daß auch in den peripheren Nerven ein Faserausfall vorhanden war, da n. sakralis 5 überhaupt nicht angelegt war. Eine Untersuchung der peripheren Nerven bei spina bifida occulta haben außer Recklinghausen, Klebs und Blaud-Sutton ausgeführt. Klebs fand bei Klumpfuß und mal perforant an den peripheren Nerven zerfallene Markhülle, Fettinfiltration, Degeneration am Achsenzylinder. Blaud-Sutton: Fettinfiltration am n. tibialis. Beck glaubte annehmen zu dürfen, daß in einer großen Anzahl von angeborenen Klumpfüßen — ob in allen, muß erst durch eine pathologisch-anatomische Untersuchung des untersten Rückenmarkabschnittes und der Nerven festgestellt werden — die spina bifida occulta zum mindesten eine wesentliche Ergänzung gibt zu der Annahme einer abnorm wirkenden Belastung in utero; denn würde einzig und allein die Belastung in utero die Ursachen des Klumpfußes sein, so wäre es nicht recht einzusehen, weshalb der einmal gut redressierte Klumpfuß nicht im Laufe der Jahre ohne Rezidiv bleiben sollte; ferner erklärt die Fernwirkung bei einer spina bifida occulta wie es überhaupt in utero zu einer Belastungsdeformität kommt, denn es ist doch auffallend, daß verhältnismäßig wenig Kinder mit Belastungsdeformitäten geboren werden. Das läßt sich am ungezwungensten so erklären, daß sich in einzelnen Fällen der Fötus nicht gegen die Belastung wehren kann, daß infolge der zentralen oder peripheren Alteration auch das Muskelgleich-

gewicht gestört ist. Mit der Annahme des ursächlichen Zusammenhanges der spina bifida occulta und des angeborenen Klumpfußes fallen alle jene komplizierten Erklärungsverzuche hinweg, wie z. B. die einer mangelhaften Aufrichtung des Fußes im utero, die an sich, je komplizierter sie sind, um so weniger Wahrscheinlichkeit für die Richtigkeit besitzen. Schon der alte Hippokrates sagt: vari congeniti non uno modo sed pluribus fiunt. Es gibt also eine ganze Reihe von Momenten, die für den Klumpfuß verantwortlich gemacht werden. Trotz alldem bleibt noch bei der großen Mehrzahl der Klumpfüße die Ursache ungeklärt, und diese ungeklärten Klumpfüße führt man, der Autorität Strohmeyers und Guêrin folgend auf dynamische Störungen, auf gesteigerte oder geschwächte Tätigkeit der Nerven zurück. Andererseits kommt man nicht umhin, auch hier sich mit der Keimfehlertheorie und der damit zusammenhängenden Frage der Vererbung zu befassen. Gerade in der letzten Zeit mehren sich die Stimmen, die der Heredität besonders in der Aetiologie des Klumpfußes eine größere Rolle zuschreiben als bisher. Es hieße auch wirklich den Tatsachen Gewalt antun, wollte man an den Vererbungsfragen ganz achtlos vorbeigehen. Koch veröffentlicht in seiner Arbeit „über die Vererblichkeit des angeborenen Klumpfußes“ folgenden Stammbaum, der von allgemeinem Interesse sein dürfte, sowohl bezüglich der Anzahl der klumpfüßigen Mitglieder als auch der Art der Vererbung:



Der Stammbaum bietet in mehrfacher Hinsicht Bemerkenswertes. Zunächst stellt die Anzahl der klumpfüßigen Mitglieder der 3 Generationen eine Seltenheit dar. Von 16 Kindern hatten 6 einen mehr oder weniger hochgradigen Klumpfuß, dazu waren 2 Vettern mit demselben Leiden behaftet, die einzigen Kinder einer ebenfalls klumpfüßigen Mutter. Der im Stammbaum mit 2 bezeichnete Junge ging vollständig auf dem äußeren Fußrand. Bei nach vorn stehender Kniescheibe und sich berührenden Großzehenspitzen betrug der Malleolenabstand 19 cm, wobei der Vorderfuß

in einem Winkel von 120° zum Hinterfuß nach innen abgebogen war; letzterer war selbst auch hochgradig plantarflektiert, supiniert und adduziert. Eine nennenswerte Funktion im Fußgelenk war nicht mehr vorhanden. Der Gang war nur äußerst mühsam und schlecht. Zu erwähnen ist weiter noch eine deutliche fovea coccygea in der Kreuzbeingegend; röntgenologisch ist keine spina bifida nachweisbar. Neurologische oder atrophische Störungen sind nicht nachweisbar. Bei den Kindern 4 und 5 überwog die Hohlfuß- die Klumpfußkomponente. Hier war ferner eine deutliche Spaltbildung (der Klumpfußkomponente) des 1. Sakralwirbels im Röntgenbild nachweisbar. Ebenso bestand in der Gegend des 1. Sakralwirbels eine Dellenbildung. Sonst fehlten auch hier weitere klinische Syptome (neurologische, trophische Abnormitäten, enuresis nocturna). Bei der ältesten Tochter (1) bestand nur ein geringgradiger, einseitiger Klumpfuß, ohne sonst gröbere Störungen funktioneller Art. Ein Klumpfuß ähnlichen Grades soll bei einem 8jährigen Mädchen (6) bestehen. Letzterer ist mit 4 Jahren operiert worden wegen crura vara (Osteotomie). Die damalige Krankengeschichte weist keine Angaben bezüglich Fußdeformität auf. Möglicherweise, daß es sich in diesem Falle um ein progredientes Fußleiden handelt, wie es für spina bifida typisch ist. Von den übrigen Mitgliedern der Familie konnte nur noch ein Junge (3) untersucht werden, der ebenfalls einseitig eine zwar leichte, aber doch deutliche Klumpfußstellung aufwies, die weder ihm, noch seiner Mutter aufgefallen war, im Schuh beim Gehen auch kaum in Erscheinung trat. Die anamnestischen Angaben, außer den Kindern 1—6 seien keine anderen mit Fußdeformitäten behaftet, sind mit großer Vorsicht aufzunehmen. Immerhin ist schon eine so große Anzahl klumpfüßiger Geschwister eine relative Seltenheit. Joachimstal gibt in seinem Handbuch u. a. eine Abbildung wieder, wo ein Mann und drei Kinder hochgradige, jeder Behandlung trotzende Klumpfüße aufweisen. Desgleichen war ein Vetter mit dem Leiden behaftet. Diese Beobachtung Joachimstals lenkt den Blick auf eine weitere Tatsache, die in diesem Stammbaum zu bemerkenswertem Ausdruck kommt: Die Art der Vererbung. Von vielen Autoren, besonders von Vertretern der rein mechanischen Entstehungsweise des Klumpfußes, wird das Vorkommen des Klumpfußes bei Kindern derselben Mutter nicht zum Begriff der Vererbung in strengem Sinne gerechnet, da ja rein exogene Faktoren bei allen Kindern, die Klumpfüße haben können: Faktoren,

die den Körperbau der Mutter oder die Gravidität oder deren Ablauf betreffen. Jeder Fötus trifft in utero dieselben abnormen Verhältnisse an. Wenn nun auch Vererbung einer Mißbildung vom Vater auf die Kinder zweifelsfreie Vererbung darstellt, so gibt es andererseits auch eine Vererbung angeborener Anomalien durch die Mutter, bei denen mechanische Einflüsse nicht in Frage kommen, z. B. die Hämophilie, die von der gesunden aber erblich belasteten Mutter auf die Söhne vererbt wird. Dies wäre auch ein Zeichen für streng geschlechtlich begrenzte Vererbung. Beim Klumpfuß ist die Vererbung zwar nicht absolut streng geschlechtlich begrenzt, aber immerhin wird das männliche Geschlecht ungefähr doppelt so oft von der Deformität betroffen wie das weibliche, was in diesem Stammbaum auch zum Ausdruck kommt. Letztere bemerkenswerte Tatsache dürfte auch gegen eine vorzugsweise mechanische Entstehungsweise des Klumpfußes sprechen (Fetscher). Eine andere streng geschlechtliche Begrenzung weist dagegen dieser Stammbaum auf, nämlich eine solche des Vererbungsträgers, der in diesem Stammbaum stets nur das weibliche Geschlecht ist. Die Mutter unserer Klumpfußkinder ist sogar selbst klumpfußfrei, ihre Füße zeigen eher eine Valgusstellung. Eine Schwester der Mutter, ebenfalls mit Klumpfuß, vererbte die Deformität auf ihre beiden Söhne, und zwar sollen deren Klumpfüße so hochgradig gewesen sein, wie in unserem Fall 2. Einer dieser Söhne ist verheiratet. Ein Kind aus dieser Ehe ist klumpfußfrei. Ebenso hat ein Bruder der Mutter unserer Kinder, der selbst mit Klumpfuß behaftet ist, die Mißbildung nicht vererbt. Die streng geschlechtliche Begrenzung bezüglich des Vererbungsträgers ist in diesem Stammbaum gewahrt und zum mindesten auffallend. Die ausschließliche Vererbung durch das weibliche Geschlecht legt allerdings den Gedanken nahe, daß es sich in diesem Fall vielleicht um mechanische Störungen (Raumbeschränkung in utero, pathologische Gravidität) handeln könnte, die ihrerseits einer Vererbung unterliegen. Abgesehen davon, daß es eine Vererbung angeborener Anomalien durch die Mutter gibt, bei denen mechanische Momente nicht mitspielen (Hämophilie), müßten diese Störungen sich bei allen Kindern ausgewirkt haben. Von der Mutter selbst werden übrigens keine Störungen der Gravidität oder der Geburt angegeben, wie etwa Fruchtwassermangel, schwere oder verzögerte Geburt, was etwa Rückschlüsse erlauben könnte bzgl. Raumbeschränkung in utero, Mißverhältnis zwischen Mutter und Kind.

Auch beide Eltern weisen ungefähr die gleiche Körpergröße auf. Nach Fränkel ist oft ein Unterschied in der Körpergröße beider Eltern von Klumpfußkindern auffallend. Oft habe der Vater Gardemaß, während die Mutter klein und zierlich ist, eine Tatsache, die Koch selbst von vielen klumpfüßigen Eltern bestätigen kann. An den von Koch untersuchten Klumpfußfamilien wurde nichts gefunden, was auf intrauterinen Druck und damit eine mechanische Entstehungsweise hinweisen könnte (amniotische Stränge, Schnürfurchen, Spontanamputationen etc.). Die Vererbung, wie sie in diesem Stammbaume zum Ausdruck kommt, spricht mehr für eine endogene Entstehungsweise. Daß nicht in allen Fällen Kinder mit Klumpfuß behaftet sind, dürfte mehrere Gründe haben. Nach Orth weist das Keimplasma sowohl Kontinuität, d. h. eine ununterbrochene Uebertragung von Geschlecht zu Geschlecht als auch Variabilität auf, d. h. es besteht die Fähigkeit, eine Veränderung zu erfahren. Wir sprechen dann von primärer Keimesvariation. (His, Pflüger, Wißmann.) Die Ursache dazu liegt nach Ziegler in der Vereinigung von zur Kopulation ungeeigneten Geschlechtskernen. In der Deszendenz besteht dann weiterhin normale Entwicklung eines vom gewöhnlichen abweichenden Individuums. Ein plötzlich in der Familie auftretender Fehler hat eine gewisse Labilität (Wollenberg). Wie er einen Anfang hat, so hat er ein Ende, und zwar kann er nach Schwalbe verschwinden durch Selektion. (Nicht heiraten.) Durch Mischung mit Gesunden, beruhend auf erbungleicher Teilung des Keimmaterials zwischen Vater und Mutter und auch den sog. Determinanten mit dominierendem und rezessivem Charakter (Mendel'sche Regel), durch Variieren, indem eine erneute Keimesvariation die Mißbildung wieder verschwinden läßt. Letzteres würde eine gewisse Form von Atavismus sein, indem Nachkommen wieder normale Eigenschaften gesunder Vorfahren annehmen. Ein Blick auf den Stammbaum weist in der Tat auf den dominierenden resp. rezessiven Charakter der Deformität bei den verschiedenen Generationen hin (Mendelsches Gesetz). Nach Fetscher sind mindestens zwei Drittel aller Klumpfüße nach dem rezessiven Typ vererblich. Bei den vererblichen Fällen betrachtet er allerdings den Klumpfuß nicht als die primäre Mißbildung, sondern wahrscheinlich als Folge direkt vererblicher Anomalien des Zentralnervensystems und sieht diese Veränderung als Degeneration an, wie aus der in den Klumpfußfamilien zu beobachtenden Erhöhung der Häufigkeit psychischer und geistiger Minder-

wertigkeit. Fetscher hat in den 184 der Arbeit zugrunde liegenden Stammbäumen folgendes gefunden:

Summe d. Geschw.	651	davon		mit and. körp. Gebrechen	v. d. Geschw.	d. Elt. u. Geschw. 9	Großelt. 9	Sum. 30
		384 m.	267 w.					
dav. kl. f.	202	131	71	Idioten	51	52	44	147
d.Elt.u.G.	1422	738	648	Epilepsie	11	2	3	16
dav. kl. f.	18	12	6	Trinker	—	72	55	127
Gr. Elt.	1079	545	543	Hy	13	24	23	60
dav. kl.	22	17	5	geisteskr.	5	6	5	16
al. Unt.	3152	1667	1485	Suicid.	—	8	7	15
al. kl.	242	160	82	psysch. minderw.	80	164	137	381

Auch in der von Koch beschriebenen Familie konnte zum mindesten eine hochgradige geistige und psychische Trägheit wenigstens bei einzelnen Kindern beobachtet werden. Epilepsie und Trunksucht sollen nicht vorhanden sein. Den zweitältesten Jungen hat man als Leiche vor einigen Jahren im Wasser gefunden (8). Die Ursache seines Todes (Unfall, Verbrechen, Suicid) ist nicht aufgeklärt worden. Bezüglich der anderen Behauptung Fetschers, den Klumpfuß als Folge direkt vererblicher Anomalien des Nervensystems aufzufassen, weist Koch auf den in letzter Zeit mehr und mehr in den Vordergrund gerückten Kausalzusammenhang zwischen Fußdeformität und spina bifida occulta hin. Die Frage bietet insofern Interesse, als sich bei zwei Kindern (4 und 5) im Röntgenbild eine deutlich Spaltbildung des ersten Sakralwirbels zeigt bei fehlenden nervösen und trophischen Störungen an der Extremität. Hier war ebenfalls eine deutliche Dellenbildung in der Gegend des 1. Sakralwirbels vorhanden bei fehlender fovea coccygea und Hypertrichosis. Bei der Nachuntersuchung nach einem Jahr klagte ein Junge wieder über Beschwerden beim Gehen, bei vollständig normaler Fußstellung, nachdem er absolut beschwerdefrei mit normaler Form und Funktion der Füße entlassen worden war. Die allmähliche Zunahme der Deformität vor Beginn der Behandlung, sowie die jetzigen erneuten Beschwerden, die man wohl als Insufficienzerscheinungen und beginnendes Rezidiv deuten kann, legen doch den Gedanken an einen Kausalzusammenhang

zwischen Klumpfuß und spina bifida occulta, wenigstens in diesem Falle unbedingt nahe, wie dies beim sog. rebellischen Klumpfuß heute von vielen Autoren als sicher angenommen wird. Fall 3 mit den hochgradigsten Klumpfüßen zeigt klinisch eine fovea coccygea, röntgenologisch dagegen keine nachweisbaren Veränderungen am knöchernen Skelett der Wirbelsäule, was allerdings nicht gegen eine Rückenmarksveränderung spricht, da die die Wirbelsäule bedeckenden knorpligen oder fibrösen Membranen später verknöchern können. Auch wo klinisch keine Veränderungen der Wirbelsäule und ihrer Umgebung nachweisbar sind, werden trotzdem Veränderungen der nervösen Substanz des Rückenmarks für die Fußdeformität verantwortlich gemacht. Abgesehen von relativ wenigen Fällen, wo tatsächlich von Chirurgen intra operationem oder vom Pathologen nachweisbare Veränderungen am Rückenmark gefunden wurden (Strangbildung, Geschwülste, Hypoplasie des Rückenmarks, Hydromyelie), ist man bislang in den meisten Fällen auf den von Fuchs aufgestellten Begriff der Myelodysplasie angewiesen, als deren stärksten Grad er die spina bifida occulta hinstellt. Hackenbroch hat neuerdings versucht, diesen Begriff durch pathologisch-anatomische Untersuchungen des Rückenmarks von Föten mit Fußdeformität ein sicheres anatomisches Substrat zu geben. Er kommt aber dabei zu keinem endgültigem positiven Ergebnis, wobei er allerdings bei der Deutung der Bilder äußerste Kritik und Vorsicht obwalten läßt, da er für die Annahme, daß wirklich eine Reihe Fußdeformitäten durch zentrale Veränderungen bedingt seien, nur ein wirklich eindeutiges positives Ergebnis beweiskräftig sei. Das negative Ergebnis beweise allerdings auch nicht das Gegenteil, da sich unter den 8 Föten vielleicht zufällig keiner gefunden haben mag, der in extrauterinem Leben später einen sog. rebellischen Klumpfuß gezeigt hätte oder Störungen der Trophik und Reflexe. Schließlich können der Myelodysplasie überhaupt keine Veränderungen morphologisch-struktureller Art zugrunde liegen, sondern nur Störungen funktioneller Natur im Stoffwechsel, in der Blutversorgung im Zusammenklang der nervösen Elemente, deren morphologische Unterlage für uns nicht nachweisbar ist. Ob in diesem Falle die spina bifida occulta wirklich als das ursächliche Moment für die Fußdeformität anzusehen ist, mag dahingestellt bleiben. Das Fehlen peripher nervöser und trophischer Störungen könnte dagegen sprechen, die Progredienz der Deformität bei Fall 4 sowie das wahrschein-

liche Rezidiv bei Fall 5 dafür. Wird der Kausalzusammenhang als bestehend betrachtet, so weist die Vererbung der Fußdeformität auf eine vererbte Keimfehlerstörung des entsprechenden Rückenmarksegmentes hin, für die schlechterdings eine exogene Ursache nicht anzunehmen ist. Will man den Kausalzusammenhang aber ablehnen, so kann man die spina bifida occulta, die in 3 Fällen sicher vorhanden ist, immerhin als eigene Degeneration auffassen. Sie kann dann, wie Peltesohn meint, wenigstens die Entscheidung bringen, ob der Klumpfuß in diesem Fall eine intrauterin erworbene oder idiopathische Deformität ist.

Hier möchte ich noch ein paar Worte über die Statistik des Klumpfußes sagen. Bessel-Hagen berichtet, daß sich unter 98 244 Patienten, die in der Berliner chirurgischen Klinik und Poliklinik in einem Zeitraum von $9^1/_2$ Jahren behandelt wurden, 360 Klumpfüße = 3,70/00 befunden hätten. In der Frequenzstatistik der Deformitäten überhaupt rangiert der Klumpfuß nach Hoffa an dritter Stelle. Unter den Mißbildungen des menschlichen Fußes rangiert hinter dem Plattfuß der Klumpfuß an 2. Stelle. Wir müssen indessen zwei Hauptklassen des Klumpfußes unterscheiden: 1. den angeborenen, 2. die nach der Geburt erworbenen Klumpfüße. Die erste Gruppe überwiegt bei weitem. Unter 104 von Bessel-Hagen analysierten Klumpfüßen fanden sich 73,8% angeborene und 26,2% erworbene Klumpfüße. Nach Hahn (Vulpius) waren von 677 Fällen 546 angeboren und 131 erworbene, was einem Zahlenverhältnis von 80,7% : 19,3% entspricht. Scheller berechnet aus der Lorenz'schen Klinik unter 1752 Fällen 81% angeborene und 19% erworbene Klumpfüße. Nach englischen Statistiken über 930 Fälle zählen 75,6% angeborene auf 24,4% erworbene Klumpfüße. Demnach sind also $^3/_4$ bis $^4/_5$ aller zur Behandlung kommenden Klumpfüße angeborener Natur. Die doppelseitigen Klumpfüße sind häufiger als die einseitigen, doch ist der Unterschied nicht erheblich. Die entsprechenden Angaben lauten:

	doppelseitig	einseitig
Bessel-Hagen	56,8%	43,2%
Billroth	57,1%	42,9%
Tamplin	53,3%	46,7%
Kirmisson	51,3%	48,7%
Hahn	58,2%	41,8%

In bezug auf die Frage, ob die einseitigen Klumpfüße die eine Seite bevorzugen, differieren die Statistiken. Dieffen-

bach, Bessel-Hagen und Hahn sahen die Deformität linksseitig; Tamplin, Ketsch und Kirmisson rechtsseitig häufiger; doch sind die Unterschiede von links und rechts unerheblich. Die Knaben haben nach Bessel-Hagen prozentual öfters zwei Klumpfüße als die Mädchen, Knaben 56,6%, Mädchen 49,2%. Im Gegensatz zu den angeborenen Klumpfüßen sind bei den postfötal erworbenen Klumpfüßen beide Geschlechter nahezu in gleicher Weise beteiligt, dagegen überwiegen die einseitigen Klumpfüße die doppelseitigen beträchtlich, 66,8% einseitigen konnte Bessel-Hagen nur 13,2% doppelseitig erworbene Klumpfüße gegenüberstellen. Diese Erscheinung ist auf die Aetiologie des erworbenen Klumpfußes zurückzuführen. Die hier in Betracht kommenden ursächlichen Erkrankungen pflegen in der Regel nur eine der beiden unteren Extremitäten zu befallen, so insbesondere die Poliomyelitis. Etwa 63,5% der postfötal erworbenen Klumpfüße waren nach Bessel-Hagen rechtsseitig; doch bezieht sich diese Ziffer nur auf die verhältnismäßig kleine Zahl von 52 Fällen. Die neurogenen Klumpfüße bilden die Hauptkategorien der erworbenen Klumpfüße; nach Bessel-Hagen etwa 70%, nach dem Lorenzschen Material gegen 90%.

Zum Schluß möchte ich noch erwähnen, daß auch in meinem Fall die Möglichkeit besteht, daß es sich nicht um einen reinen Klumpfuß handelt, sondern daß auch eine Hohlfußkomponente vorhanden sein dürfte. Die Bezeichnung des Hohlfußes ist keine einheitliche. Die beste und exakteste ist die von Strasser nach gelenkmechanischen Gesichtspunkten angegeben: pes cavo varus als Spiegelbild des pes plano-valgus oder genauer pes postice varus s. supinatus, s. torsus, pes antice pronatus s. detorsus. Damit sind die entscheidenden Aenderungen in der Gelenkstellung genau angegeben. Der Hohlfuß kommt in absolut reiner Form selten vor. Meist ist er mit mehr oder weniger betonter Klumpfuß-, Hackenfuß- oder Spitzfußstellung, nicht selten auch mit Knickfußstellung vergesellschaftet. Demgemäß macht auch die Definition einige Schwierigkeiten. Nach Hoffa wird als Hohlfuß die Deformität bezeichnet, die in der vermehrten Aushöhlung der Fußsohle besteht; ähnlich nach Schultheß die Fußform mit auffallend starker Ausprägung des Fußgewölbes. Beide Definitionen sind offensichtlich auch auf den Hackenfuß anwendbar, bisweilen auch auf den Klumpfuß. Charakteristisch für den eigentlichen Hohlfuß ist die überphysiologische Vermehrung des

Fußgewölbes, aber nicht auf Kosten einer vermehrten dorsalen Aufrichtung des Fersenbeins, sondern in erster Linie bedingt durch eine plantare Abknickung oder Steilstellung des Vorderfußes verbunden mit dessen Drehung im Sinne der Pronation. Die Mitte des Inneren und bei hochgradigen Fällen des äußeren Fußrandes ruht auf dem Boden beim Auftreten nicht auf. Daß aber nicht grundlos diese strenge Scheidung des Begriffes „Hohlfuß" betont wird, beweist neuerdings wieder die Bearbeitung dieses Kapitels in einem neuen Lehrbuch, wo die Deformität als Spielart des Klumpfußes aufgefaßt wird. Man hat gefunden, daß der Hohlfuß ebenfalls sehr häufig mit spina bifida occulta verbunden ist. Angeboren kommt der Hohlfuß verhältnismäßig selten vor. Man kann alle Theorien des angeborenen Klumpfußes auch auf die Hohlfußgenese anwenden (Heusner). In der Kölner Klinik wurden seit 1910 200 Fälle von Hohlfüßen beobachtet. In 85% dieser Fälle fanden sich im Röntgenbild Anomalien der regio sacro-lumbalis, fühlbare Eindellungen in der Gegend des Bogendefektes oder Unregelmäßigkeiten in der Stelleng der Dornfortsätze in 80% der Fälle. Enuresis nocturna wenigstens anamnestisch in 30%; eine foveola coccygea (Steißbeingrübchen) in etwa 10%; eine Hypertrichose in der Kreuzbeingegend, auf die sonst großer Wert gelegt wurde, äußerst selten. Außer diesen Lokalsymptomen der Myelodysplasie wurden regelmäßig, allerdings in wechselnder Intensität, gewisse Fernsymptome beobachtet: Schlaffe und spastische Paresen im Bereich der Fuß- und Unterschenkelmuskulatur, meist auf sehr kleine Bezirke verteilt, so daß der Nachweis häufig unmöglich ist. Kreislaufstörungen am Fuß und Unterschenkel, die sich in Kälte und livider Verfärbung der Haut äußern können, sie sind meist auf das untere Drittel begrenzt. Muskelatrophien, die aber im Gegensatz zu denen bei poliomyelitischer Lähmung über geringe Grade nicht hinaus zu gehen pflegen. Dasselbe gilt von den Störungen im Längenwachstum der erkrankten Extremität, so daß meist nur eine geringe Verkürzung resultiert. Störungen des Hautgefühls, meist in der Form einer geringfügigen Hypästhesie im Gebiete der Kreislaufstörung an der Außenseite des Unterschenkels, die in der Literatur als häufig beschriebene Form der Reithosenanästhesie (Dunker, Röhren) hat Cramer nur selten gesehen. Verhältnismäßig oft finden sich dagegen Störungen im Ablauf der Reflexe an der unteren Extremität; fast durchweg sind sie besonders lebhaft (Achilles und Patellarsehnereflex) viel seltener sind sie unauslösbar oder

herabgesetzt. Recht häufig ist der Babinski unauslösbar. Das Fehlen der Bauchreflexe hat Cramer nicht gesehen. Aus den genannten Fernsymptomen ist es in vielen Fällen möglich, die Diagnose auf spina bifida occulta zu stellen. Ein wichtiges Hilfsmittel für die Diagnose ist die Anamnese. Und für dieses Krankheitsbild ist charakteristisch das langsame Hervortreten der Deformität in den Zeiten rascheren Wachstums, der Streckung also nach dem 3., 7., 11. und 18. Lebensjahr. So hielten frühere Untersucher die Progredienz des Hohlfußes für selbstverständlich (Schultheß), denn nach einer poliomyelitischen Lähmung entstehe der Hohlfuß auch nicht sofort. Obwohl er ebenso wie de Quervain und Iselin eine kongenitale Entwicklungsstörung annahm, fand er in der Entwicklung und Weiterbildung der Deformität hier, wie da, keinen Unterschied. Daß ein solcher besteht, wurde erst später klar. Charakteristisch für den Hohlfuß bei spina bifida occulta ist: 1. Die langsame Ausbildung — besser Weiterbildung, da die Grundlagen der Deformität ja schon in utero gelegt sind — in den Zeiten gesteigerten Körperwachstums ohne vorherige Erkrankungen; 2. die auffällige Verschlimmerung, die schon länger bestehende Hohlfüße in jenen Wachstumsperioden erfahren können; 3. die äußerst starke Neigung, die diese Hohlfüße nach einer gewissen Korrektur durch Redressur oder Sehnenplastik zum Rezidiv zeigen. Sie zeigt sich bei keiner anderen Deformität so ausgesprochen wie beim Hohlfuß und außerdem noch beim rebellischen Klumpfuß, bei dem eben auch meist eine Wirbelspalte im Röntgenbild festzustellen ist. Eine restlose Aufklärung des Zusammenhanges zwischen spina bifida und Fußdeformität fehlt aber noch. Sie muß auch fehlen, so lange es noch an anatomisch-pathologischen Unterlagen mangelt wie bisher.

Wenn wir nun unseren Stammbaum nach all diesen Erörterungen betrachten, so glaube ich zu folgenden Schlüssen kommen zu dürfen: Wir haben hier eine Familie vor uns, bei der eine Fußdeformität bis in die 4. Generation zu verfolgen ist. Es ist wiederum bemerkenswert, daß von den 8 klumpfüßigen Mitgliedern der Familie 5 davon männlichen Geschlechtes waren. Wie schon erwähnt, gibt es noch keine eindeutige Erklärung dafür, warum das männliche Geschlecht stärker mit dieser Mißbildung behaftet ist. Eines muß uns auch in unserem Stammbaum auffallen: Eine immerhin streng geschlechtliche Begrenzung in Bezug auf den Vererbungsträger, der hier das weibliche Ge-

schlecht stets ist. Bei der ersten wie bei der zweiten Generation haben wir sogar klumpfußfreie Mütter. Man könnte nun denken, daß schließlich doch — bei der Vererbung durch das weibliche Geschlecht — die Klumpfüße durch irgend welche mechanische Momente, durch Störungen in der Gravidität oder durch Raumbeschränkung, entstanden seien. Doch wäre dann nicht zu erklären, warum die anderen Kinder einer Mutter absolut keine Mißbildungen zeigen. Es war hier auch nichts über eine pathologische Gravidität zu erfahren. Was nun die Art der Vererbung anlangt, so finden wir bei Betrachtung unseres Stammbaumes ebenfalls die rezessive. Für die Rezessivität des Merkmals in dieser Familie würde auch die Abstammung aus blutsverwandter Ehe sprechen; es fand eine Ehe unter Blutsverwandten in der zweiten Generation statt, und es ist auch auffallend, daß gerade in der 3. Generation sich die Klumpfüße bedeutend häufen. Von sonstigen Mißbildbildungen (wie Klumphand oder dergl.) oder Mitglieder, die andere Gebrechen (Geisteskrankheiten, psychisch minderwertig etc.) haben, war nichts zu erfahren. Unser kleiner Patient besitzt eine spina bifida occulta. In welcher Beziehung steht wohl die spina bifida occulta zu dem Klumpfuß in diesem Fall? Ganz gewiß besteht hier ein Kausalzusammenhang zwischen spina bifida occulta und Klumpfuß. Es ist wohl möglich, daß es sich infolge der Entwicklungshemmung der Wirbelsäule sich entweder durch eine Strangbildung oder durch eine funktionelle Beeinträchtigung der aus dem Rückenmark tretenden Nervenstränge — indem sie einen anderen Weg zurücklegen, als der Norm entspricht — eine Degeneration des besonders gefährdeten n. peroneus herbeiführen. Wie ich bereits am Anfang dieser Arbeit erwähnte, bildete sich die Fußdeformität im Laufe der Jahre — bei fast allen Mitgliedern der Familie nach dem 2.—3. Lebensjahr — stärker aus. Ich glaube nun annehmen zu dürfen, daß es sich in unserem Falle nicht um einen reinen Klumpfuß handelt, sondern um einen Fall von Klumpfuß, bei dem die Hohlfußkomponente vielleicht gar überwiegt.

Rückblickend auf die ganzen Ausführungen von familiärem Klumpfuß möchte ich zum Schluß dieser Arbeit bemerken, daß derartige Fälle recht selten zu finden sind. Die Zahlen über dieses recht unangenehme Leiden dürften sich noch weiter vermindern durch Vermeiden von solchen Verwandtenehen, in denen schon irgend welche Abnormitäten oder Mißbildungen vorhanden sind.

Zum Schluß der Arbeit erlaube ich mir, Herrn Professor Dr. Weil für die Anregung zur vorliegenden Arbeit und ihre stete Förderung meinen verbindlichsten Dank abzustatten.

Literaturangabe

B. Aschner u. Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie.

Baur, Fischer, Lenz: Menschliche Erblichkeitslehre.

Beck: Spina bifida occulta und angeborener Klumpfuß (aus der Klinik Ludloff, Frankfurt a. M.), Münch. Med. W.-Schr. 1920 Nr. 11).

Bibergeil: Die klinische Bedeutung der spina bifida occulta. (Berl. klin. W.-Schr. 1913, Nr. 33.)

Baumgartner: Ein weiterer Beitrag zu den kongenitalen Anomalien a. d. Extremitäten. (Diss. Würzburg 1890)

Fetscher: Ueber die Vererblichkeit des angeborenen Klumpfußes.

C. Brunner: Ein Fall von spina bifida occulta mit kongenitaler Hypertrichose pes varus mal perforand du pied. (Virchow's Archiv Bd. 107, S. 494.)

Brunner: Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. (Virchow, Bd. 129, S. 246.)

Hackenbroch: Der Hohlfuß, seine Entstehung und Behandlung (Berlin 1926).

Koch: Ueber die Vererblichkeit des angeborenen Klumpfußes.

Lauener: Eine Familie mit Klumpfüßen. (Schweiz. med. W.-Schr. 1927, S. 664.)

Mau: Der Klumpfuß (Ergebnisse d. Chirurgie u. Orthopädie Bd. 20).

Aloys Meyer: Spina bifida occulta. (Diss. Aus dem Kinderspital Basel.)

Karl Roser: Beitrag zur Lehre von Klumpfuß und Plattfuß. (Habilitationsschrift Cassel 1885.)

Franz Weins: Spina bifida occulta (Diss. Breslau 1909).

Karl Weisbrod: Ueber spina bifida (Diss. Würzburg 1890).

Walter Wanjura: Von der genetischen Beziehung der über der Wirbelsäule gelegenen circumscripten Hypertrichosen zur spina bifida occulta. (Diss. Berlin 1892.)

Lebenslauf

Ich, Hildegard Schultzik, bin am 24. August 1903 in Pilchowitz, Kreis Rybnik, als Tochter des Seminaroberlehrers Emanuel Schultzik und seiner Ehefrau Klara geboren. Nach Besuch der Volksschule absolvierte ich das Lyzeum der Viktoriaschule zu Breslau, die ich mit dem Abgangszeugnis des Lyzeums verließ. Im Jahre 1923 bestand ich die Reifeprüfung des Oberlyzeums der Cecilienschule zu Breslau, Ostern 1924 legte ich an derselben Schule die Lehramtsprüfung ab. Nach bestandenem Examen bezog ich Ostern 1924 die Breslauer Universität und ließ mich in die philosophische Fakultät einschreiben. Um mich dem medizinischen Studium zuwenden zu können, mußte ich die Ergänzungsprüfung — in Latein und Griechisch — ablegen, die ich im September 1926 am Staatl. Matthiasgymnasium bestand. Im August 1927 bestand ich die medizinische Vorprüfung. Die klinischen Semester verbrachte ich in Wien und Breslau und bestand im Winter 1930 das Staatsexamen.

Hildegard Schultzik.